

Enfermedad de Paget mamaria a partir de un carcinoma intraductal infiltrante con metástasis cutáneas en un paciente masculino

Paget's disease of mammary origin from an infiltrating intraductal carcinoma with cutaneous metastases in a male patient.

Liza Aymeé Hernández-Martínez,¹ Cristina Ivette Olivas-Chacón,² Daniel Escobedo-Mercado,¹ Oscar Fernando Aguilar-Arcadia³

Resumen

La enfermedad de Paget mamaria en hombres es una enfermedad extremadamente rara. Su relevancia radica en que tiene diagnóstico tardío porque las manifestaciones cutáneas de la enfermedad habitualmente se observan en etapas finales y pueden confundirse a simple vista con otras enfermedades dermatológicas de origen benigno. Se comunica el caso de un paciente de 64 años de edad que acudió al servicio de urgencias por cuadro de dificultad respiratoria acompañado de lesiones dermatológicas en el hemitórax derecho, con sospecha inicial de tuberculosis pulmonar y enfermedad infecciosa cutánea. Tras la evaluación se diagnosticó enfermedad de Paget del complejo areola-pezones acompañada de carcinoma ductal infiltrante de la mama derecha con metástasis cutáneas, linfáticas y pulmonares. El paciente falleció debido al avanzado estadio de su enfermedad al momento del diagnóstico.

PALABRAS CLAVE: Enfermedad de Paget; mama; masculino; metástasis; piel.

Abstract

Paget's disease of the male breast is an exceptional diagnosis. Cutaneous clinical presentation often is seen in late stages of the disease and can resemble other benign skin pathologies and therefore its diagnosis is often delayed. This paper reports the case of a 64-year-old male patient who presented to the emergency department with shortness of breath accompanied by skin lesions in chest, suspecting pulmonary tuberculosis and skin infection. After proper evaluation he was diagnosed with Paget disease of the breast with underlying ductal carcinoma with nodal and lung metastases. Because of his condition unfortunately the patient died following his admission.

KEYWORDS: *Paget's disease; Breast; Male; Metastasis; Skin.*

¹ Residente de tercer año de Medicina Interna, Hospital General Salvador Zubirán Anchondo, Chihuahua, Chihuahua, México.

² Residente de segundo año de Radiología (PGY-2 Radiology), Mercy Catholic Medical Center, Darby, Pennsylvania, Estados Unidos.

³ Médico adscrito al servicio de Medicina Interna, Hospital General de Ciudad Juárez, Ciudad Juárez, Chihuahua, México.

Recibido: febrero 2018

Aceptado: octubre 2018

Correspondencia

Liza Aymeé Hernández Martínez
draymee@hotmail.com

Este artículo debe citarse como

Hernández-Martínez LA, Olivas-Chacón CI, Escobedo-Mercado D, Aguilar-Arcadia OF. Enfermedad de Paget mamaria a partir de un carcinoma intraductal infiltrante con metástasis cutáneas en un paciente masculino. *Dermatol Rev Mex.* 2019 marzo-abril;63(2):208-213.

ANTECEDENTES

La enfermedad de Paget mamaria continúa siendo una enfermedad rara desde su descripción inicial en 1874. El cáncer de mama en hombres representa 1% de todos los cánceres de mama y la enfermedad de Paget mamaria está relacionada con 1% de los cánceres de mama en general. Por ello, su ocurrencia en hombres es extremadamente inusual.^{1,2}

Su importancia radica en que su diagnóstico es tardío porque puede confundirse a simple vista con otras enfermedades dermatológicas de causa infecciosa, como tuberculosis cutánea, herpes zoster y otras enfermedades benignas, como dermatitis seborreica, dermatitis posradiación, eccema y psoriasis, además de otros padecimientos como melanoma, disqueratosis pagetoide y carcinoma espinocelular incipiente.³

Se comunica el caso de un paciente de 64 años de edad, diagnosticado con carcinoma ductal infiltrante con diseminación pagetoide.

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 64 años de edad, con antecedentes de etilismo y tabaquismo crónico, que fue ingresado al servicio de urgencias por disnea, tos productiva y dificultad respiratoria.

Al examen físico demostró caquexia, un tumor indurado y doloroso supraclavicular derecho, en la piel en la región infraclavicular ipsilateral se observaron lesiones dermatológicas eritematosas de morfología nodular y papuloide de 5 mm de diámetro en promedio, se apreció una lesión de mayor tamaño localizada en el pectoral mayor derecho de aproximadamente 10 mm de diámetro, papuloide umbilicada, con coloración violácea; asimismo, se observó asimetría del complejo areola-pezones con engrosamiento de la piel, aumento de volumen de la mama y

múltiples lesiones inframamarias eritematosas papulonodulares de diferente tamaño siguiendo un dermatoma, dolorosas a la palpación superficial (**Figura 1**).

A la auscultación con murmullo vesicular disminuido en ambos campos pulmonares y estertores crepitantes bilaterales en toda la extensión desde los ápices hasta las bases.

La radiografía de tórax mostró derrame pleural derecho, atelectasia y nódulo pulmonar izquierdo, lesión sospechosa de metástasis izquierda (**Figura 2**). Se prescribió tratamiento con antibiótico de manera inicial. Se sospechó herpes zoster



Figura 1. Múltiples cutánides, se muestra lesión nodular de biopsia de piel, aumento de tamaño de complejo areola-pezones en el hemitórax derecho y masa subyacente.



Figura 2. Radiografía anteroposterior de tórax con derrame pleural derecho, atelectasia y nódulo pulmonar izquierdo.

en el hemitórax derecho. Se solicitó autorización del paciente para tomar biopsia de la lesión dermatológica de mayor tamaño previamente descrita. La ultrasonografía mamaria bilateral evidenció múltiples lesiones hipocogénicas de morfología atípica en la región derecha supra e infraclavicular. En el área retroareolar derecha se encontró una lesión anecogénica estelar de 7 x 7 x 7 mm, compatible con BIRADS 5 (**Figura 3**). Resultados de la biopsia con descripción macroscópica de patología: pieza de piel fusiforme con lesión central nodular de coloración blanca grisácea con consistencia firme, con superficie lisa untuosa y brillante de 15 a 10 mm, resultando en diseminación pagetoide de carcinoma ductal infiltrante (**Figuras 4 y 5**). El paciente falleció tres días después de su ingreso por cuadro de insuficiencia respiratoria. En la necropsia de la mama derecha y el pulmón

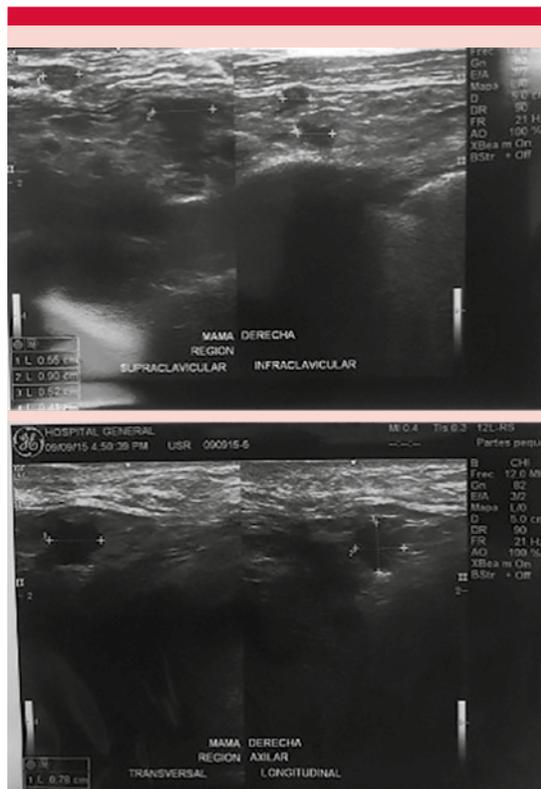


Figura 3. Región derecha supraclavicular con dos lesiones hipocogénicas de 5 y 9 mm y región infraclavicular con dos lesiones de 5 y 4 mm. Todas las lesiones de morfología atípica, área retroareolar derecha con lesión anecogénica estelar de 7 x 7 x 7 mm. BIRADS 5.

izquierdo se encontró carcinoma infiltrante de los ductos mamarios Nos, Scarff, Richardson Bloom de 7 (3 + 3 + 1) grado II de Nottingham con permeación tumoral linfática (**Figura 6**) y metástasis pulmonares de carcinoma ductal mamario, respectivamente (**Figura 7**) No se realizó estudio de inmunohistoquímica por no contar con el recurso en el hospital.

DISCUSIÓN

La enfermedad de Paget mamaria representa entre 1 y 4% de todos los cánceres mamarios y

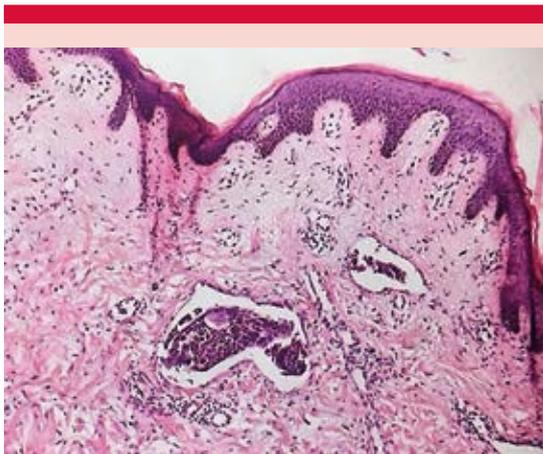


Figura 4. Foto panorámica de epidermis y dermis que muestra permeación vascular-linfática de carcinoma ductal infiltrante.

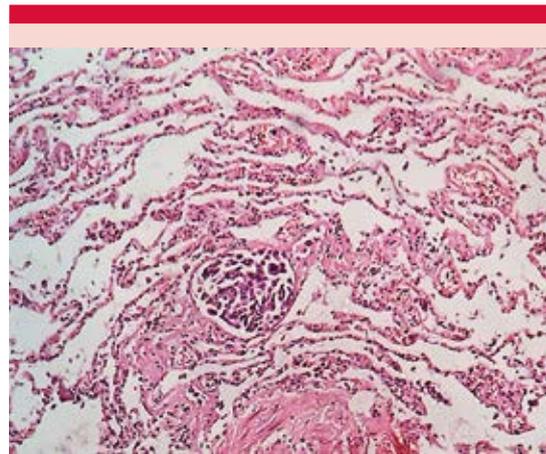


Figura 6. Formaciones tubulares y áreas sólidas de células neoplásicas que corresponden a carcinoma ductal infiltrante.

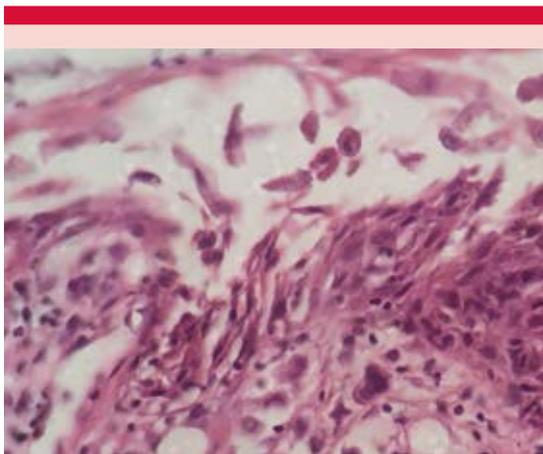


Figura 5. Las células de Paget muestran citoplasma amplio y claro, el núcleo pleomórfico con nucléolo prominente, con frecuencia las células muestran mucina.

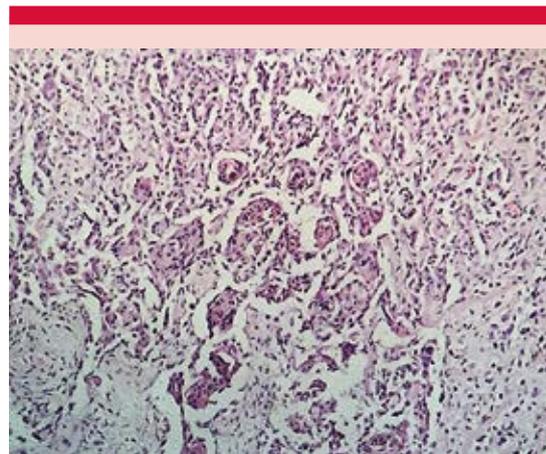


Figura 7. Espacio alveolar dilatado con células neoplásicas, que corresponden a carcinoma ductal infiltrante.

afecta principalmente a mujeres mayores de 50 años; en hombres es excepcional.⁴

Aunque su histopatogénesis ha sido objeto de controversia, actualmente existen dos hipótesis principales. La primera teoría epidermotrópica

(ductal) sugiere que las células de Paget son en origen células cancerígenas ductales que han migrado a través de la membrana basal desde los conductos galactóforos subyacentes hacia la epidermis del pezón. Esta teoría se basa en la existencia de un carcinoma subyacente

en la mayoría de los pacientes, como el caso comunicado. La teoría de transformación intraepidérmica describe que las células de Paget representan en realidad degeneración maligna *in situ* de los queratinocitos de la epidermis areolar.⁵

La enfermedad tiene un curso insidioso comenzando en el pezón para posteriormente extenderse hacia la areola y en casos más avanzados hacia la piel. Su manifestación clínica se distingue por una lesión eccematosa, eritematosa, áspera, con bordes irregulares con o sin descamación, secreción, sangrado, ulceración e invaginación del pezón concomitantes con dolor, ardor y prurito. En general es unilateral, aunque se han descrito casos de bilateralidad. En el complejo areola-pezón se manifiesta como un parche eritematoso bien delimitado o descamativo que puede ser exudativo, pero también puede manifestarse como un simple engrosamiento de la piel.⁶

Las metástasis cutáneas suelen manifestarse frecuentemente como un infiltrado eritematoso papulonodular único o múltiple. Las metástasis zosteriformes se pueden manifestar como papulovesículas, nódulos o vesiculoampollas que se distribuyen a lo largo de dermatomas, simulando un herpes zoster.⁷

La palpación de una masa subyacente ocurre en sólo 50% de los casos. El diagnóstico diferencial incluye enfermedades benignas (eccema, dermatitis de contacto por radiación, adenoma de pezón) y malignas (enfermedad de Bowen, cáncer basocelular, melanoma maligno de extensión superficial). La curación espontánea de la dermatitis del pezón no debe descartar categóricamente la existencia de enfermedad de Paget.⁸

En ausencia de tumor mamario palpable en el momento de presentación del caso, se recurre a la mamografía para identificar y localizar los tu-

moreos subclínicos subyacentes, los acúmulos de microcalcificaciones sospechosas o ambos. La incidencia de exploración mamográfica positiva en la enfermedad de Paget varía con amplitud en el material publicado, con incidencia de 24 a 97% de datos positivos e incidencia global de 60% de microcalcificaciones subareolares.⁹

En términos histológicos, se distingue por células grandes redondas, citoplasma claro con núcleos grandes y nucléolos con mitosis abundante, las células son fuertemente inmunorreactivas con citoqueratina.¹⁰

En hombres las opciones de tratamiento son las mismas que para las mujeres. El tratamiento consiste en mastectomía y biopsia de nódulo linfático centinela.¹¹ El pronóstico depende de la existencia y extensión del carcinoma en el tejido mamario subyacente.¹²

Agradecimientos

Servicio de Patología del Hospital General de Ciudad Juárez, Dr. Irving Velázquez. Servicio de Patología del Hospital General de Chihuahua, Dra. María Cristina Vargas Ochoa.

REFERENCIAS

1. Harrodi. El, Tijami F, Otmany A, Jalil A. Paget disease of the male nipple. *Cancer Res Ther* 2010;6:95-96.
2. Muir D, Kanthan R, Kanthan SC. Male versus female breast cancers. A population-based comparative immunohistochemical analysis. *Arch Pathol Lab Med* 2003;127:36-41.
3. Carreño TL, Morales HC, Elgueta NA, Leyva CN. Enfermedad de Paget mamaria y extramamaria: diagnóstico histopatológico. *Rev Chil Dermatol* 2008;24(2):164-5.
4. Yepes AL, Rodríguez MR, Mejía JA. Método clínico en la detección de la enfermedad de Paget de la mama en cuidado primario. *Acta Médica Colombiana* 2013;38(4):277-281.
5. Lopes Filho LL, Ribeiro Soares IM, Soares Lopes LR, Enokihara MS, Osorio Michalany A, Matsunaga N. Mammary and extramammary Paget's disease. *An Bras Dermatol* 2015;90(2):225-31.
6. Enfermedad de Paget de la mama en hombre. Presentación de un caso. *Finlay* 2014;4(1):54-57.7.

7. Hasbún Acuña P. Metástasis cutáneas de cáncer de mama: revisión de la literatura Rev Chil Cir 2017;69(1):84-88.
8. Castillo E, Perez JA, Guerra K, Ponce A. Enfermedad de Paget mamaria. Caso clínico y revisión de la literatura. Cuad Cir 2010;24:21-27.
9. Sawyer R, Asbury D. Mammographic appearances in Paget's disease of the breast. Clin Radiol 1995;49:185-188.
10. Albarran JM, Tavares A, Saldivia F, Prince J, Ramos S, Gutierrez N, Gardea C. Enfermedad de Paget de la mama, Reporte de 13 casos. Rev Venez Oncol 2010;22(3):194-200.
11. Leibou L, Herman O, Frand J, Kramer E, Mordechai S. Paget's disease of the Male Breast with Underlying Ductal Carcinoma in Situ. IMAJ 2015;17:64-65.
12. Curto O, De Lauro JA, Morassut JH. Carcinoma mamario de Paget con seguimiento a más de 10 años. Rev Argent Cir 2008;94(5/6):214-20.

XXV Seminario Internacional Clínico-Patológico de Dermatopatología

Fecha:

Sábado 17 de agosto de 2019
de las 8:00 a las 16:00 horas

Sede:

Auditorio Dr. Abraham Ayala González,
Hospital General de México

Profesor invitado:

Prof. Dr. Alejandro A Gru
Profesor asociado de Patología de la Universidad de Virginia
Director del curso en Dermatopatología

Informes:

Sociedad Médica: Tel.: 5578-5222, tel.-fax: 5578-0505
Dra. Patricia Mercadillo: 2789-2000 ext. 5632

Correspondencia

Sociedad Médica Dr. Abraham Ayala González,
Hospital General de México
Dr. Balmis 148, col. Doctores, 06726, Ciudad de México